

Tumor de Abrikossoff: reporte de un caso

Inés Sosa , Julio Magliano , Gabriela Otero* 

Hospital de Clínicas Dr. Manuel Quintela, Montevideo, Uruguay

Fecha de recepción: 19-6-24

Fecha de aceptación: 11-10-24

*Correspondencia: Gabriela Otero. gabyoter@gmail.com

Resumen

El tumor de Abrikossoff es un tumor benigno, de origen neural, muy infrecuente que se suele presentar en la cavidad oral. Su diagnóstico histopatológico, y su manejo consiste en la resolución quirúrgica. Dado que las consultas por patologías en la cavidad oral son frecuentemente atendidas por dermatólogos, consideramos importante conocer esta entidad. El objetivo de este artículo es realizar una revisión de la literatura sobre el tumor de Abrikossoff, haciendo énfasis en su clínica, pronóstico y manejo, a partir de un caso clínico. Concluimos que, aunque el tumor de Abrikossoff es generalmente benigno, es de gran importancia realizar una vigilancia del paciente en conjunto con otras especialidades que también abordan dicha patología, con el fin de descartar su recurrencia o transformación maligna.

Palabras clave: Abrikossoff. Tumor de células granulares. Boca. Clínica. Diagnóstico. Tratamiento.

Introducción

El tumor de Abrikossoff, también conocido como tumor de células granulares, fue descrito por primera vez en 1926. Se trata de un tumor de origen neural, benigno (aunque en 2% de los casos pueden ser malignos), de baja incidencia, que afecta sobre todo a personas de sexo femenino y raza negra. Puede ocurrir a cualquier edad, pero el pico de incidencia es mayor a los 40-60 años. La localización a nivel de dorso de lengua suele ser la presentación típica, aunque se han descrito formas extra cutáneas (por ejemplo, en glándulas mamarias, tracto gastrointestinal y urinario, tiroides, entre otros). El diagnóstico se realiza mediante estudios histopatológicos e inmunohistoquímicos (positivo para S100), siendo esenciales para diferenciarlo de sus formas malignas ya que presentan pronósticos diferentes^{1,2}.

El objetivo de este artículo es realizar una revisión de la literatura sobre el tumor de Abrikossoff, haciendo énfasis en su clínica, pronóstico y manejo. A continuación,

se presenta el caso de un paciente joven que consulta por una tumoración en dorso de lengua que clínica e histopatológicamente resultó compatible con dicho tumor.

Caso clínico

Paciente de sexo masculino de 28 años, sin antecedentes personales a destacar. Consulta en policlínica por una lesión tumoral de meses de evolución en el dorso de la lengua, de 3 cm de diámetro, redondeada, con límites bien definidos, consistencia firme-elástica, superficie lisa y de coloración eritematoviolácea, que no despierta dolor ni de forma espontánea ni a la palpación. (**Figura 1**)

No presentaba otras lesiones en el resto del cuerpo. Se realizó una biopsia de la lesión, la cual informó proliferación poco circunscripta en dermis de células con citoplasma granular (**Figura 2a, 2b y 2c**), positiva para S100 (**Figuras 3a, 3b y 3c**), compatible con tumor de Abrikossoff. Por este motivo, se deriva al equipo de otorrinolaringología para su exéresis.



Figura 1. Se observa a nivel de dorso de lengua una tumoración redondeada de 3 cm eritematoviolácea.

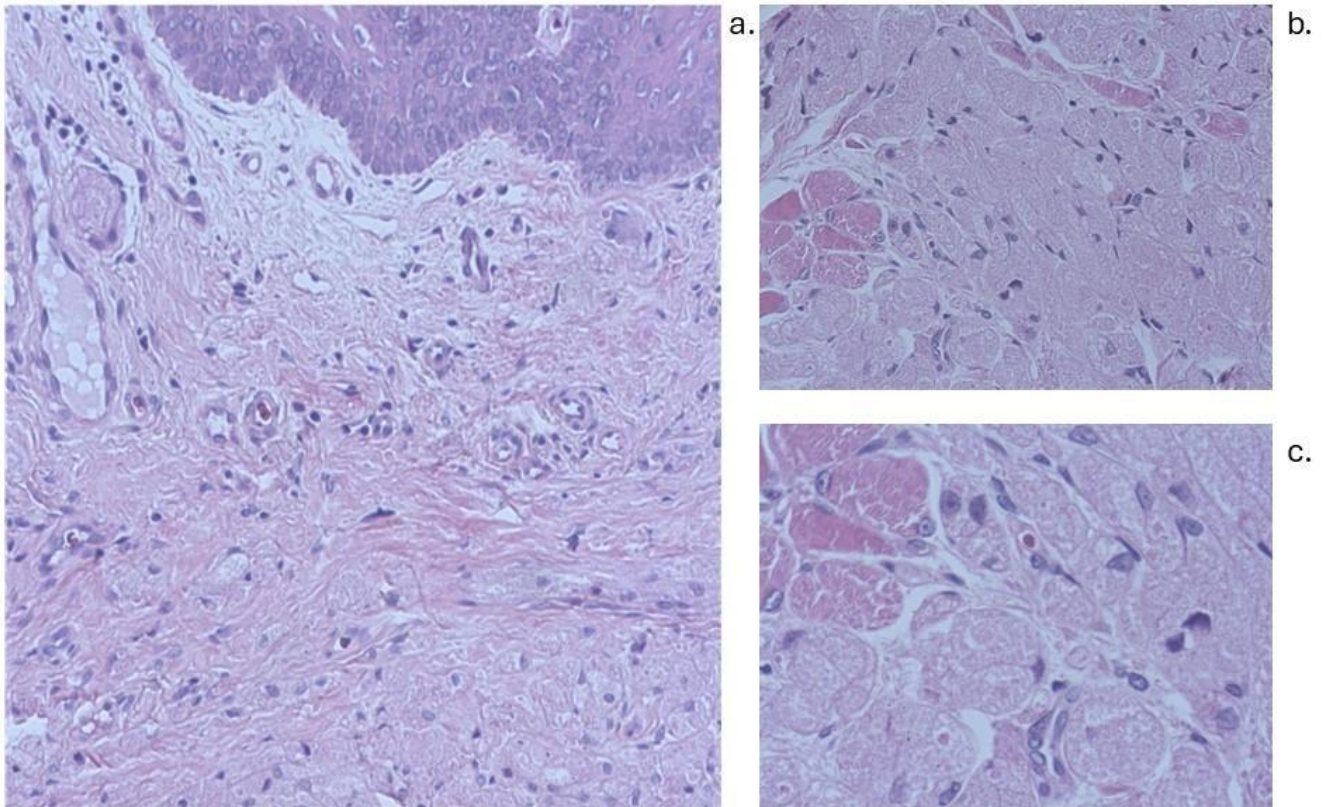


Figura 2. **a)** Se observa una proliferación de células granulares mal definidas a nivel de dermis (tinción H&E, x 20); **b) y c)** se aprecia con mayor aumento la presencia de grandes células poligonales con citoplasma granular y núcleos redondeados (tinción H&E, x 40 y x 100 respectivamente).

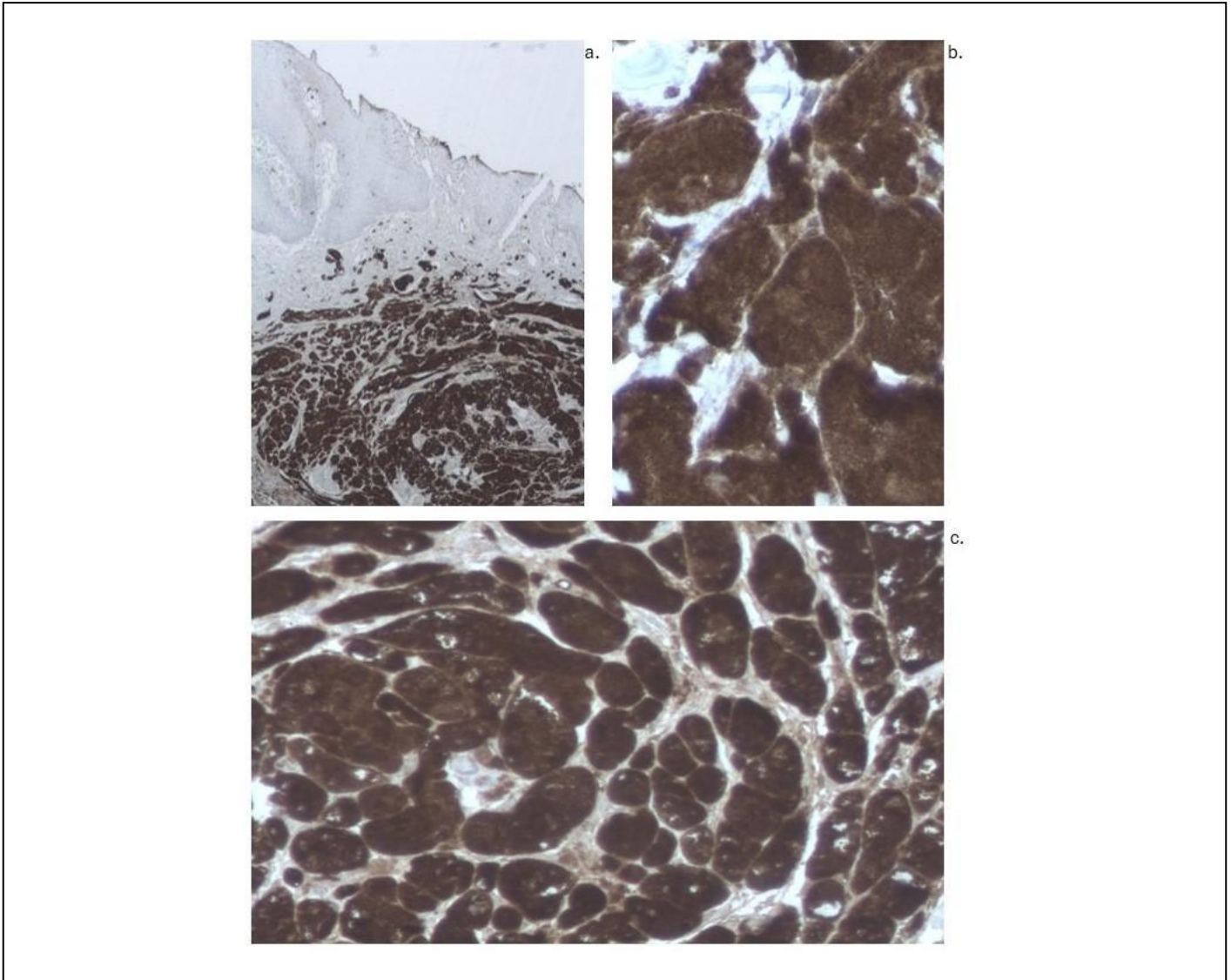


Figura 3. a) proliferación de células en dermis positivas para S-100 (tinción IHQ, x 20); b) y c) a mayor aumento se observan células poligonales grandes positivas para S-100 (tinción IHC, x 40 y x 100).

Discusión

La patología de mucosa oral es un área objeto de estudio abordada por diversas disciplinas, entre ellas la dermatología. Sin embargo, los pacientes suelen consultar inicialmente con otras especialidades, como odontología, otorrinolaringología, entre otras. Por esta razón, las afecciones de la mucosa oral representan un gran desafío para los dermatólogos, especialmente aquellas de baja incidencia, como el tumor de Abrikossoff, cuya incidencia se estima en 1:1.000.000 habitantes/año. Este tumor puede aparecer a cualquier edad, con un pico de incidencia máximo entre los 40 y 60 años, y presenta un leve predominio en el sexo femenino y personas afroamericanos^{1,2}.

El tumor de Abrikossoff, de crecimiento lento, se localiza con mayor frecuencia en la cavidad oral, como en el caso de nuestro paciente. Suele manifestarse como una pápula o nódulo solitario de aproximadamente 3 cm, asintomático. En el 7-29% de los casos, los

tumores pueden ser múltiples, y en este caso pueden presentar asociación con neurofibromatosis y linfoma de Hodking en adultos, y en criptorquidia, estenosis pulmonar, enfermedad cardíaca congénita o síndrome de Noonan en niños¹⁻⁴.

La localización más frecuente del tumor a nivel cutáneo es en la cabeza y el cuello (45-65%), y dentro de esta región, el 70% de los casos se presentan a nivel de la cavidad oral (lengua, mucosa oral y paladar duro). Un estudio retrospectivo reciente, que incluyó 81 pacientes, mostró que el 33% de los casos de tumor de Abrikossoff se localizaban en la lengua. También se han reportado casos con localizaciones extracutáneas, como las glándulas mamarias, mediastino, tiroides, laringe, tráquea, pulmones, ovarios, testículos, corazón, tracto digestivo y urinario, siendo el sistema nervioso central una localización muy rara, asociada a manifestaciones clínicas severas³⁻⁵.

Es imprescindible su estudio histopatológico para confirmar el diagnóstico. Según los hallazgos, se clasifica en: tumor de células granulares (GCT), tumor de células granulares maligno (MGCT) y tumor de células granulares atípico (AGCT)⁶.

En el GCT, como es el caso de nuestro paciente, se puede observar al microscopio un nódulo poco definido, no encapsulado, compuesto por células poliédricas grandes con bordes bien definidos, núcleos centrales y citoplasma granuloso. Según la literatura, el 50% de los casos, especialmente aquellos localizados en la lengua, pueden presentar hiperplasia pseudoepiteliomatosa, lo que podría confundirse con el carcinoma espinocelular. Para evitar estos diagnósticos, es fundamental realizar biopsias profundas⁷.

Existen ciertos criterios histopatológicos que cuando están presentes ayudan a evaluar si un tumor corresponde a MGCT: 1) necrosis; 2) células ahusadas; 3) núcleos vesiculares con nucleolos grandes; 4) >2 mitosis/10 campos de alto poder a una magnificación de (×200; 5) relación núcleo-citoplasma aumentado; 6) pleomorfismo. Si se identifican 1 o 2 de estos criterios, el tumor se considera atípico, mientras que si presenta 3 o más se considera maligno⁷.

El estudio inmunohistoquímico del tumor de Abrikossoff muestra positividad para KP-1 (antígeno CD68), NSE (enolasa específica de neurona) y la proteína S100. Esta última sustenta la hipótesis de que se trate de un tumor de origen neural, a partir de las células de Schwann^{6,7}.

Los diagnósticos diferenciales que deben considerarse ante este tipo de tumor incluyen tumores benignos del tejido conectivo, como fibromas traumáticos, lipomas, neuromas, neurofibromas o schwannomas, junto con sus variantes malignas e incluso carcinoma oral, tumores menores de las glándulas salivales, quistes dermoides y lesiones vasculares⁷.

El tratamiento de primera línea para el tumor de Abrikossoff consiste en la extirpación completa del tumor con márgenes libres de enfermedad^{2,4}.

La incidencia de malignización es baja (2%) y, según la literatura, suele presentarse dentro del primer año de diagnóstico, principalmente en la piel de las extremidades inferiores. En estos casos, pueden generar metástasis en el pulmón, nodos linfáticos y huesos. En estos casos, suele optarse por combinar la exéresis del tumor con quimioterapia y/o radioterapia, aunque su efectividad suele ser limitada, existiendo muy pocos reportes de casos con resultados satisfactorios^{2,3}.

El GCT tiene buen pronóstico y rara vez presenta recurrencia. Se ha visto un riesgo de recidiva del 20% en aquellos GCT que se resecaron con márgenes positivos, mientras que los que presentaron márgenes

negativos presentaron un riesgo de recidiva del 8%. En el caso de los MGCT, los pacientes presentan un peor pronóstico, con tasas de supervivencia del 65-74% a los 5 y 10 años, respectivamente, además, presentan mayores tasas de recurrencia (32-41%).

En los MGCT de más de 5 cm, la tasa de supervivencia a los 5 años se reduce al 51%, y aquellos que tienen metástasis al momento del diagnóstico, la supervivencia a 5 años es del 0%. Por ello, es esencial realizar un seguimiento posterior a la resección del tumor, especialmente en los casos malignos, para detectar de forma temprana posibles recurrencias o metástasis^{2,3}.

Conclusiones

El tumor de células granulares (GCT) o tumor de Abrikossoff, es una afección dermatológica de baja incidencia, de naturaleza mayoritariamente benigna, de buen pronóstico y con baja recurrencia, por lo que se suele obtener buenos resultados con el tratamiento quirúrgico. Se destaca el rol fundamental de la histopatología e inmunohistoquímica para confirmar su diagnóstico y diferenciar entre las formas benignas y malignas de este, permitiendo un abordaje terapéutico adecuado. Se reconoce la necesidad de una vigilancia cercana, especialmente en casos tumor de MGCT, donde la aparición de lesiones metastásicas puede ocurrir en el primer año. Aunque el papel de la quimioterapia y la radioterapia en MGCT sigue siendo objeto de investigación, actualmente es otra opción terapéutica con la que se cuenta para la forma maligna³.

Agradecimientos

Agradecemos al Dr. Julio Cesar Carzoglio quien evaluó la anatomía patológica de nuestro paciente y gentilmente digitalizó las imágenes.

Financiamiento

Esta investigación no recibió ninguna subvención específica de agencias de financiamiento de los sectores público, comercial o sin fines de lucro.

Conflicto de interés

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

Responsabilidades éticas

El presente caso clínico pertenece a la práctica privada de la Dra. Gabriela Otero. Se explicó al paciente el objetivo de los investigadores en reportar su caso y se garantizó el manejo de la información manteniendo el anonimato de datos identificatorios.

El paciente otorgó su consentimiento informado para la presentación del mismo.

Contribución de los autores

Los autores han contribuido de igual manera en la concepción, diseño, recopilación, análisis y/o interpretación de los datos, y contribuido a la redacción y al contenido intelectual del artículo.

Aprobado por el Consejo Editorial de la Revista Médica del Uruguay.

Referencias

1. Dias Ferraz PN, Danu V, Almeida R, Figueiredo J. Granular cell tumour (Abrikossoff's tumour) of the tongue. *BMJ Case Rep* 2020; 13(7):e235637.
2. Neelon D, Lannan F, Childs J. Granular Cell Tumor. [Internet]. *Treasure Island (FL): StatPearls*; 2023.
3. Ardeleanu V, Jecan RC, Moroianu M, Teodoreanu RN, Tebeica T, Moroianu LA, et al. Case report: Abrikossoff's tumor of the facial skin. *Front Med* 2023;10:1149735. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3389/fmed.2023.1149735>.
4. Marcoval J, Bauer-Alonso A, Llobera-Ris C, Moreno-Vílchez C, Penín RM, Bermejo J. Granular Cell Tumor: A Clinical Study of 81 Patients. *Actas Dermosifiliogr* 2021; 112(5):441-6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.adengl.2021.02.006>.
5. Becelli R, Perugini M, Gasparini G, Cassoni A, Fabiani F. Abrikossoff tumor. *J Craniofac Surg* 2001; 12(1):78-81. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/00001665-200101000-00013>.
6. Cui Y, Tong SS, Zhang YH, Li HT. Granular cell tumor: A report of three cases and review of literature. *Cancer Biomark* 2018; 23(2):173-8. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3233/CBM-170556>.
7. Suchitra G, Tambekar KN, Gopal KP. Abrikossoff's tumor of tongue: Report of an uncommon lesion. *J Oral Maxillofac Pathol* 2014;18(1):134-6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4103/0973-029X.131943>.

Abrikossoff tumour: a case report

Abstract

Abrikossoff tumour is a benign, neural-origin tumour that is very rare and typically occurs in the oral cavity. Its diagnosis is histopathological, and its management involves surgical resolution. Since oral cavity pathologies are often evaluated by dermatologists, we consider it important to be familiar with this condition. The aim of this article is to review the literature on Abrikossoff tumour, focusing on its clinical presentation, prognosis, and management, based on a clinical case. We conclude that although Abrikossoff tumour is generally benign, it is crucial to monitor patients in collaboration with other specialties that manage this pathology to rule out recurrence or malignant transformation.

Keywords: Abrikossoff. Granular cell tumour. Mouth. Clinical presentation. Diagnosis. Treatment.

Tumor de Abrikossoff: relato de caso

Resumo

O tumor de Abrikossoff é um tumor benigno, de origem neural, muito raro, que geralmente ocorre na cavidade oral. Seu diagnóstico é histopatológico, e o manejo consiste na resolução cirúrgica. Como as patologias da cavidade oral são frequentemente avaliadas por dermatologistas, consideramos importante conhecer esta entidade. O objetivo deste artigo é revisar a literatura sobre o tumor de Abrikossoff, com ênfase em sua apresentação clínica, prognóstico e manejo, com base em um caso clínico. Concluímos que, embora o tumor de Abrikossoff seja geralmente benigno, é essencial monitorar os pacientes em colaboração com outras especialidades que também tratam essa patologia, a fim de descartar recidivas ou transformação maligna.

Palavras-chave: Abrikossoff. Tumor de células granulares. Boca. Clínica. Diagnóstico. Tratamento.
